EIN BEITRAG
ZUR
KASUISTIK DER DOPPELSEITIGEN NETZHAUTGLIOME MIT KNOCHENBILDUNG.

INAUGURAL-DISSERTATION
VERFASST UND DER
HOHEN MEDIZINISCHEN FAKULTÄT
DER
K. B. JULIUS-MAXIMILIANS-UNIVERSITÄT WÜRZBURG
ZUR
ERLANGUNG DER DOKTORWÜRDE
VORGELEGT VON

MAX VON HOFFMANN
AUS
BADEN-BADEN.

ACAD. LUGD. BAT. BIBL.

WÜRZBURG.
BUCHDRUCKEREI A. BORST.
1906.

Gedruckt mit Genehmigung der medizinischen Fakultät der Universität Würzburg.
Referent: Herr Professor Dr. Karl Hess.

In vorliegender Arbeit bin ich in der Lage, über einen Fall von Glioma retinae zu berichten, der wohl seines klinischen wie seines mikroskopischen Befundes halber nicht uninteressant und wohl erwähnenswert erscheint.

Es handelt sich um ein $5^1/_2$ Jahre altes Mädchen, dessen zweites an Gliom erkranktes Auge genauer zu untersuchen mir möglich wurde.

Die Krankengeschichte ist kurz folgende:

Im neunten Lebensmonat war das linke Auge wegen Glioms enucleirt worden, und es wurde auch hier diese Diagnose mikroskopisch festgestellt; jedoch war näheres über dieses Auge nicht mehr zu ermitteln.

6 Monate nach der Operation — also im 15. Lebensmonat des Kindes — erblindete das rechte Auge ebenfalls, wobei abwechselnd stärkere und schwächere Rötung der Conjunktiva bulbi auftrat, die etwa ein Jahr lang anhielt. Darauf soll das Auge blass und kleiner geworden sein. So wurde das Kind 4 Jahre alt; man liess ihm allen Willen, da ja doch Erhaltung des Lebens höchst zweifelhaft schien, aus welchem Grunde der damals behandelnde Spezialist wohl auch die Entfernung des Auges unterlassen hat. Im Alter von $4^1/_2$ Jahren begann aber das Auge schmerzhaft zu werden und quälte das immer eigenwilliger und unleidlicher werdende Kind, dessen Intelligenz aber über sein Alter entwickelt war.

In dieser Verfassung wurde das Kind im April 1904 in die Klinik gebracht, in der ich es zum ersten Male zu Gesicht bekam.

Das jetzt $5^1/_2$ Jahre alte Mädchen war zart, aber von guter körperlicher und geistiger Entwicklung. Das rechte Auge, sehr tiefliegend, verkleinert und viereckig, auf $^2/_3$ der normalen Grösse geschrumpft. Die Hornhaut ist getrübt, vascularisirt; Staphylome nicht vorhanden. Bei Berühren des Auges wird lebhafter Schmerz geäussert. Der Bulbus ist hart, namentlich nach innen oben ist eine Härte zu fühlen, sodass Knochenbildung im Auge vermutet und deswegen die Wahrscheinlichkeitsdiagnose nicht auf Gliom gestellt wurde. Die Conjunktiva ist stark entzündlich injicirt.

Namentlich der Schmerzhaftigkeit wegen wurde das Auge am 22. April 1904 unter Chloroformnarkose enucleirt. Bis 1. Mai 1904 war die Heilung ohne Zwischenfall eingetreten.

Das Verhalten des Kindes änderte sich nach Entfernung des Auges in bemerkenswerter Weise; das vorher gar nicht auf Zureden oder ernste Ermahnung reagirende Kind wurde nachgiebig, freundlich und folgsam.

Ende September bildete sich aber eine weiche von nicht entzündeter Conjunktiva überzogene Geschwulst von der Form und Grösse einer Kirsche aus, deren Stiel der Sehnerv bildete. Schmerzhaftigkeit derselben war nicht nachzuweisen. Am 21. Oktober 1904 wurde diese Geschwulst ebenfalls entfernt, wobei auch die ganze Orbita, ohne Periost, ausgeräumt und der Nerv so tief als möglich durchschnitten wurde. Ohne Fieber oder Schwellung der Lider erfolgte glatte Heilung.

Anfangs Dezember 1904 zeigte sich dann auf dem rechten Schläfenbein eine kleine teigige geschwulstartige

Vortreibung, welche Veranlassung wurde, die weitere Behandlung der chirurgischen Klinik des Medizinalrates Dr. Gutsch in Karlsruhe zu überlassen, dessen Liebenswürdigkeit ich nachstehende Fortsetzung der Krankengeschichte und den sich anschliessenden Sektionsbefund verdanke.

„Bei der Aufnahme am 12. Dezember 1904 fand sich an der rechten Schläfe unter der leicht bläulich verfärbten Haut eine aus zwei differenten Knoten bestehende hartweiche Geschwulst, welche offenbar vom Knochen ausgehend je halbhasel- bezw. wallnussgross vortrat, ohne mit der Haut verwachsen zu sein; es bestand weder mit der Augenhöhle ein direkter Zusammenhang, noch war weiterhin am Schädel oder sonst am Körper irgendwelche Geschwulstbildung nachweisbar; auch fehlten Erscheinungen, welche eine solche irgend vermuten liessen.

Das Kind befand zich bei allgemeiner Blutarmut in leidlichem Ernährungszustande, seine inneren Organe funktionierten normal; das Nervensystem ebenfalls und waren auch, bis auf eine begreifliche ängstliche Erregung, das Sensorium und die physischen Funktionen vollständig frei. Da es demnach immerhin möglich schien, dass mit der Entfernung der Geschwulst, welche natürlich nur ein Sarkom-Rezidiv sein konnte, das schwer bedrohte Leben wenigstens verlängert würde, entschloss ich mich auf dringenden Wunsch der Eltern zur Operation.

In Chloroform-Narkose umschnitt ich die Geschwulst mit der Haut ganz im Gesunden bis auf den Knochen und konnte dann die unter dem Periost sitzenden, aus weichem Sarkomgewebe bestehenden Knoten mit der Beinhaut abziehen; da sich der unterliegende Knochen injicirt und leicht arrodirt fand, wurde von einer durch-

meisselten Lücke aus auch dieser mit der Dalgrehn-Stille'schen Trepanationszange entfernt. Der Knochen erwies sich an Stelle der aussen aufsitzenden Knochen durch krank — ohne Auflagerungen innen; die Dura war dagegen vollständig glatt und frei und blieb deshalb unberührt, während der Sicherheit halber nach horizontaler Spaltung der Haut bis in den lateralen Lidwinkel der Knochen medialwärts mit einer von mir seit Jahren gebrauchten, keilförmig schneidenden Hohlmeisselzange schrittweise mitsamt dem äusseren Orbitalrande entfernt und die Orbita vollständig subperiostal ausgeräumt wurde. Der fast fünfmarkstückgrosse Hautdefekt der Schläfe wurde durch einen hinteren, oben gestielten Lappen gedeckt und so nach Nahtvereinigung bis in den Lidwinkel die ganze Knochenlucke nebst der freigelegenen Dura geschlossen, während dahinter über dem Ohre eine kleine dreieckige Hautlücke blieb. Tamponade der Orbita von der Lidspalte aus, Okklusivverband. —

An den entfernten Teilen zeigte sich ausser den Tumoren und ihrer Knochenunterlage makroskopisch nichts Krankes, auch nicht am Periost der Orbita und dem Opticus-Stumpfe.

Die Wundheilung erfolgte ohne Störung: die Secretion aus der Orbitalhöhle blieb gering und der Hautdefekt vernarbte bei 2—3tägigem Verbandwechsel regelmässig. — Das Allgemeinbefinden wurde dagegen bald gestört durch verschiedenartige Schmerzen im Kopfe und Nacken und besonders im unteren Rücken, sodass bei geringer Nahrungsaufnahme und Rektum-Temperaturen von 38—39° C. ohne sonst erkennbare Ursache der Ernährungszustand rasch sank und am 2. Januar 1905, nachdem noch in den letzten 12 Stunden ausgesprochener Sopor, aber ohne Lähmungserscheinungen,

aufgetreten war, der Tod das bedauernswerte Kind erlöste.

Sektionsergebnis: Nach Entfernung der Galea zeigt sich die Schädeloberfläche von zahlreichen blaurötlichen Tumorherden besetzt, welche unter dem glänzenden Periost liegen, sich weich anfühlen und einen Umfang von Linsen- bis Erbsengrösse haben. Nach Abziehen der Beinhaut erweisen sich die Tumormassen, welche mit jenem leicht vom Knochen abzulösen sind, als sehr weich und brüchig; ihre Dicke beträgt bis zu $^1/_2$ cm; unter ihnen ist die Knochenoberfläche rötlich verfärbt und fühlt sich rauh an. Ebensolche Tumormassen finden sich dann an der inneren Schädelfläche in ziemlich gleicher Zahl und Grösse wie aussen; dieselben sind nicht mit der Dura verwachsen, sondern heben sich überall mit dem Schädeldache glatt von ihr ab; ein Tumor an der linken Seite erreicht aussen und innen mit dem zwischenliegenden Knochen zusammen fast 2 cm. Dicke. Dieser Stelle entsprechend ist die Gegend der linken Fossa Sylvii und ihre Umgebung von dickem schwarzem Blutgerinnsel bedeckt, welches auch in die Pia-Maschen der angrenzenden Hirnwindungen hineinreicht; sonst sind die Hirnhäute — auch an der Operationsstelle —, sowie das Gehirn selbst ganz frei von pathologischen Veränderungen.

An der Innenfläche fast aller Rippen finden sich ebenfalls unter dem Periost liegend zahlreiche Tumormassen, welche denen am Schädel in jeder Beziehung gleichen; ferner ist die ganze vordere Seite der Lendenwirbelsäule nach links hin von einer gleichartigen Geschwulst eingenommen, welche in ziemlicher Dicke gegen den Bauchraum vorspringt und die grossen Gefässe umhüllt. —

Ausser Fettleber zeigen die inneren Organe nichts Besonderes. Diagnose: Diffuse periostale Sarkomatose. — Schliessliche direkte Todesursache: Blutung aus einer arrodirten Meningealvene.“

Soweit der klinische Verlauf des Falles.

Zu genauerer Untersuchung kam nun zuerst der herausgenommene Bulbus, an dem sich äusserlich bestätigt, was schon bei der ersten augenärztlichen Untersuchung aufgefallen war: die abnorme Kleinheit, die viereckige Gestalt und die grosse Härte. Die Bulbuskapsel war vollständig erhalten und nirgends eine Perforation vorhanden. Beim Durchschneiden kam das Messer in der hinteren Hälfte des Auges auf eine harte Masse, sodass es beim Weiterschneiden deutlich knirschte. Das ganze Auge bestand aus einer compakten graugelblichen Masse, die von einzelnen Blutungen und dunkleren Stellen durchsetzt war. Im hinteren Bulbusabschnitt fühlten sich einige Stellen steinhart an.

Die mikroskopischen Schnitte wurden aus dem mittleren Drittel des Bulbus gefettigt und teils nach van Gieson, teils in Haematoxilin—Eosin gefärbt, Ausserdem sind noch einige wenige Schnitte aus einem seitlichen Drittel genommen worden. Die Schnittrichtung geht bei allen Präparaten von der Hornhaut zum Sehnerveneintritt.

Wie schon makroskopisch festgestellt, zeigt sich auch jetzt, dass die Geschwulst den ganzen Innenraum der Augenkapsel ausfüllt und aus mehreren Knoten besteht, die sich untereinander durch verschieden dichte Anordnung unterscheiden. Zwischen den Knoten sieht man wieder neben grossen Lücken Haufen von Blutkörperchen, wieder an anderen Stellen finden sich schwarze Pigmentmassen, endlich sieht man homogen aussehende mannigfach verzweigte und sich krümmende Knochenbalken.

Fast die ganze vordere Bulbus-Hälfte bis zur hinteren Hornhautfläche nimmt eine grosse Masse ein, der vorne und seitlich am Hornhautrand zwei etwas kleinere Knoten aufsitzen, die aber ihrem Bau und der ganzen Umgrenzung nach mit dem Hauptknoten ein grosses Ganzes bilden. Dieser Knoten ist in Form eines zu $^2/_3$ geschlossenen Kranzes von deutlich zu unterscheidenden und unter sich wieder abzugrenzenden Geschwulstpartien umgeben. Die Geschwulstmasse des Hauptknotens ist vielfach zerfetzt und zerrissen, während die umgebenden Partien dichte anscheinend frischere Zellanhäufungen bilden, sodass hier trotz der relativ langen Dauer der Erkrankung noch die von H. Wintersteiner angegebene Struktur der von ihm als Neuroepitelioma retinae bezeichneten Neubildung zu erkennen ist, namentlich sind diese erkenntlich an den Zellmassen längs der stark gewundenen Gefässe, während das dazwischen gelegene Gewebe bedeutend heller und zellärmer erscheint; und selbst Andeutungen der von Wintersteiner angegebenen „rosettenartigen Gebilde" sind in einem anderen Knoten wahrzunehmen, der sich in Halbmondform an den Hauptknoten anlegt. Die Grenze dieser beiden Knoten bildet teils ein schmaler Spalt, der wie mit einer feinen Endschicht abgeschlossen zu sein scheint, teils ein Streifen gewucherten Pigmentepithels.

Obwohl von Resten der Netzhaut selbst oder einer Trichterbildung nirgends mehr etwas aufzufinden ist, hat es den Anschein, als ob diese beiden genannten Knoten aus der Netzhaut entstanden wären, während die übrigen Geschwulstabschnitte in der hinteren Bulbus-Hälfte die Stelle der Aderhaut ausfüllen. Die somit aus der Aderhaut hervorgegangenen Teile haben eine beträchtliche Ausdehnung, sodass sie mit einen Hauptbestandteil der ganzen Geschwulst ausmachen und uns

ihrer weitgehenden Veränderungen wegen noch besonders interessieren werden.

Der Hauptknoten ist von enormen Blutungen durchsetzt. Grosse Lücken nehmen einen beträchtlichen Teil des Raumes ein und hie und da sieht man mehr zu einer homogenen Masse zusammengeschmolzene Zellinseln, die als Nekrosen aufzufassen sind. Bindegewebszüge umgeben das Ganze und dringen auch zum Teil in den Knoten selbst ein. Auf einem Schnitt sah ich in einem solchen Strang Pigmentschollen eingelagert welche wahrscheinlich bei Ablösung der Netzhaut mitgerissen wurden. An der Stelle des Strahlenkörpers und der Regenbogenhaut sind, wie schon erwähnt, dem grossen zu beiden Seiten zwei kleinere Knoten aufgesetzt. Als einziger Rest der Iris sind einzelne wenige Pigmentschollen vorhanden, die sich aber weniger im Bereich der abgegrenzten Tumorenabschnitte befinden, als vielmehr an der hinteren Hornhautwand, da wo sich der Hauptknoten mit breiter Bindegewebsplatte gegen letzteren anpresst.

Der zweite Netzhautknoten zeigt besonders deutlich die typischen Merkmale des Netzhautglioms. Blutungen, Nekrosen und Bindegewebsstränge fehlen auch in diesem Teile nicht, obwohl viel geringer als in dem Hauptknoten; Lücken sind dagegen fast gar nicht zu treffen.

Während an diesen Netzhauttumoren im wesentlichen nichts auffälliges war, unterscheiden sich die aus der Aderhaut hervorgegangenen Geschwulstteile (s. o.) schon in ihrer Form von der bisherigen Beschreibung in der Literatur, wogegen ihr Sitz dem häufigsten Vorkommen entspricht. Bei Wintersteiner heisst es von der Form:

„Wenn die Knoten herauswachsen, so prominieren sie gegen den Subretinalraum, unterscheiden sich aber von primären Aderhauttumoren dadurch, dass sie niemals

halbkugelig vorragen oder gar mit eingeschnürtem Halse aufsitzen, sondern sie bleiben stets verhältnismässig flach und zeigen zugeschärfte Ränder", und weiter: „Ihr Sitz wechselt. Auffallend häufig liegen sie am hinteren Augenpole in der Umgebung des Sehnerven."

Um den Sehnerven herum lagert sich nun allerdings die ganze Masse der Aderhautneubildung, die den in das Bulbusinnere ein Stück hereingezogenen Sehnervenaustritt vollständig in enger Umklammerung einschliesst, um ihn als Strang seitlich wieder heraustreten zu lassen; dagegen ist ausser bei dem seitlichen spindelförmigen Abschnitt, der ganz der Wintersteiner'schen Beschreibung entspricht und auch keine erwähnenswerten Eigentümlichkeiten birgt, von flacher Form keine Rede. Im Gegenteil ist ja schon von der grossen Ausdehnung gesprochen worden, welche der Aderhautknoten erreicht, und wenn man den Verlauf des diesen Teil überziehenden Pigments verfolgt, kann man sogar überhängende Ränder bemerken. Im Ganzen ist die Gestalt aber eine mannigfaltige, verschiedentlich gezackt und ausgebuchtet und passt sich so der Umgebung an, um alle Winkel, die noch vorhanden, auszufüllen. Ein Überzug von Pigment lässt sich deutlich verfolgen, wie verschieden gestaltig er auch an den einzelnen Stellen ist. An den seitlichen flachen Tumorteilen sieht man nämlich sehr schön nur eine dünne Lage, die dann aber, auf den ausgebuchteten Teil übergehend, entsprechend der hier stärkeren Wucherung auch zu weiterer Ausbreitung schreitet und teils strahlenförmig teils in grossen Schollen überall zu finden ist, dann aber an der mittleren Grenze des Knotens nach dem Netzhautknoten zu ist wieder nur eine dünne, oft nur aus einzelnen Schollen bestehende Linie zu bemerken. Die feinere Struktur des Knotens selbst ist ebenfalls eine sehr mannigfaltige. In der

Umgebung des Sehnerveneintritts sieht man fast nur Bindegewebe, in das viele grössere und kleinere Gefässe eingelagert sind, Geschwulstzellen dagegen selbst wenig. Weiter in den Bulbusraum hinein häufen sich die Geschwulstzellen mehr und mehr und wird das Gefässnetz weitmaschiger. Überall aber sieht man zwischen den Geschwulstzellen eine Art Stützgewebe, sodass sich diese Partien durch eine gewisse Streifung und ein Maschenwerk von den Netzhautknoten unterscheiden.

Darüber heisst es bei Wintersteiner: „Lange Zeit noch, und manchmal sogar in weit vorgeschrittenen Fällen, zeigt eine gewisse schichtenweise Anordnung, eine Streifung der Geschwulst, dass sie durch Einlagerung von Zellen in ein Maschenwerk entstanden ist, wenn auch von den Septen, den Aderhautlamellen, nichts mehr nachweisbar ist, als hie und da ein Paar pigmentierte, langgestreckte Zellen."

So ist die allgemeine Beschaffenheit, ganz besondere Veränderungen finden sich aber im Kern des Hauptaderhauttumors, dem Keil, der sich zwischen die beiden Netzhauttumoren schiebt. Hier haben wir wieder starke Blutungen in Form von grossen Ansammlungen roter Blutkörperchen, an welche sich, zum Teil in direktem Zusammenhang mit ihnen, zahlreiche grössere und kleinere Balken von Knochengewebe anlehnen. Die Knochenbäckchen liegen ziemlich dicht beisammen, jedoch ganz regellos durcheinandergestreut und bilden nicht etwa eine zusammenhängende Schale. Die einzelnen Stücke sind vielfach gezackt, ausgebuchtet und ausgehöhlt, und die so gebildeten Buchten und Höhlungen sind meist von Blutkörperchenhaufen ausgefüllt, wie überhaupt viele Stücke ganz in Blutungen eingebettet sind. Und wenn auch scheinbar überall die Grenze

zwischen Knochen und Blutung eine scharfe ist, so weist unleugbar die an und um alle Knochenteile vorhandene Blutanhäufung auf irgend einen engeren Zusammenhang beider hin, der vielleicht auf Entstehung des Knochens aus den Blutungen auf irgendwelche Art hindeuten kann.

Neuerdings hat Greff (in dem Lehrbuch der spez. Patholog. Anatomie von Dr. Orth) über Knochenneubildung im Auge geschrieben:

„Die Gefässe der Knochen stehen in direktem Zusammenhang mit den Gefässen der Chorioidea und es scheint nach Knapp die Choriocapillaris die Hauptquelle für das neugebildete Knochengewebe zu sein; jedenfalls hören diese Bildungen stets scharf da auf, wo die Choriocapillaris ihr Ende hat. Zweifellos entstehen die Lamellen stets in den innersten Schichten der Chorioidea. Es scheint, dass die Lamellen entweder in der Glashaut der Chorioidea zuerst sich bilden, oder, was mir wahrscheinlicher ist, als Auflagerungen auf der Innenseite der Glashaut. Wir sehen oft die Anfänge der Knochenbildung in den Drusen der Glashaut der Chorioidea".

In unserem Fall ist leider bei den ausgedehnten Wucherungen und Zerstörungen im Bereich der Aderhaut ein einigermassen genauer Nachweis des Entstehungsortes des Knochens innerhalb derselben nicht zu erbringen. Allerdings befinden sich die Knochenbildungen in dem Abschnitt, der ungefähr den innersten Teilen der Aderhaut entsprechen könnte; von der Glashaut dagegen ist nichts mehr aufzufinden.

Was den Knochen selbst anlangt, so handelt es sich hier um echten lamellären Knochen mit regelrechten Knochenkörperchen, sein Bild ist genau das von Greff beschriebene:

„Das neugebildete Knochengewebe entspricht in seinem histologischen Bau ganz dem normalen Knochen-

gewebe, man sieht auf das schönste die einzelnen Knochenlamellen und die Havers'schen Kanäle."

Da alle vorhandenen Knochenstücke, wenn sie auch keinen direkten Zusammenhang aufweisen, doch sehr dicht beisammen liegen, kann man von einem Knochennest sprechen, und dieses lehnt sich direkt an eine besonders auffallende Stelle an, die einer genaueren Beschreibung bedarf.

Es handelt sich um einen schon makroskopisch an den Schnitten ins Auge springenden Fleck, der von der ungefähren Grösse einer halben Linse hellrot und nur schwach gefärbt ist und einen scharf abgegrenzten, gut sichtbaren Rand besitzt. Dieser Rand und dann die von dem übrigen Gewebe ganz verschiedene Beschaffenheit der Stelle machten sie schon mit unbewaffnetem Auge leicht sichtbar; sie besteht nämlich aus einem weitmaschigen Netz oedematösen Bindegewebes allerfeinster Struktur, in dem keine Zellen oder Kerne zu sehen sind, während die Umrandung sich aus einer hyalinen Membran, etwas compaktem Bindegewebe und einem Streifen von roten Blutkörperchen zusammensetzt, die sich an ihrer Aussenkante wie zu einer Rinde verschorft haben. Und eben diese Blutkörperchenrinde bildet den Zusammenhang der ganzen Partie mit dem Knochengewebe, denn es hat sich auch hier am äussersten Rand des Rindenschorfs an einigen Stellen Knochen angesetzt. Dadurch hat sich um das lockere Gewebe eine feste Hülle gebildet, die durch den von allen Seiten einwirkenden Druck zerbrochen und gesprengt wurde, sodass an Bruchstellen die Stücke als feste Sparren und Splitter stehen blieben. Eine solche Hauptbruchstelle findet sich an der Berührungsstelle mit dem Knochennest, das sich in die gesprengte Hülle hinein-

drückt und einzelne Knochenbälkchen mit Geschwulstzellen zusammen in sie vorschiebt. An dieser Stelle allein ist die umschliessende Membran gerissen und hat sich elastisch, an beiden Enden in Falten gelegt, etwas zurückgezogen, während sie sonst ohne Unterbrechung im ganzen Umkreis deutlich, und zwar auf allen Schnitten, zu verfolgen ist. Die ganze Stelle nimmt in der Reihenfolge der Schnitte allmählich an Grösse ab und ist auf den seitlichen Schnitten überhaupt nicht mehr zu sehen; demnach scheint sie in der Mitte des Bulbus zu liegen und die Gestalt einer zusammengedrückten Kugel von obengenannter Grösse zu haben. Sie liegt an der Grenze des Netzhaut- und Aderhaut-Knotens, aber so, dass sie durch einen allerdings mehrmals unterbrochenen Saum von Pigmentresten und durch den erwähnten Zusammenhang mit dem Knochengewebe noch zu dem Aderhautknoten zu gehören scheint, während sie doch andererseits als selbstständiges Gebilde betrachtet werden muss, denn für eine Deutung derselben kommt nur die Linse oder der Glaskörper in Betracht. Auf den ersten Blick ist man leicht versucht, die Stelle für die Linse zu halten, die nur sehr weit im Bulbus nach hinten gedrängt worden ist. Die Form und Grösse und die umschliessende Membran sprechen auch dafür; jedoch gegen diese Annahme spricht die oedematös-bindegewebige Beschaffenheit, die sich dicht innen an die Membran lagernde harte teils selbst aus Knochen bestehende Schale und die zu derselben gehörigen Blutungen.

Um nun die Linse mit voller Sicherheit ausschalten zu dürfen, wäre natürlich ein Auffinden derselben oder auch nur eines Restes an anderer Stelle bestimmend, obwohl man ja auch die Linse als völlig verschwunden betrachten darf.

Wintersteiner sagt darüber:

„Den höchsten Grad hat die Schrumpfung (der Linse) in den Fällen erreicht, in welchen nur mehr Kapselreste aufzufinden sind. Ja es kann die Linse spurlos verschwunden sein; doch ist man nur in den höchst seltenen Fällen, in welchen die Bulbuskapsel noch nicht perforiert ist, berechtigt, eine Resorption des ganzen Krystallsystems anzunehmen, während für die anderen Fälle die Annahme wahrscheinlicher ist, dass dieselbe durch die Perforationsöffnung entleert wurde."

Wenn man aber in unserem Fall etwas von der Linse suchen will, so muss man auf Kapselreste fahnden. Und wirklich finden sich an der hinteren Hornhautfläche, fast die ganze Breite derselben einnehmend, vielfach gefaltete und gewundene Membranen von hyaliner Beschaffenheit. Die Descemetis — die nicht intakt geblieben, sondern auch gesprengt und teilweise aufgerollt ist — kommt hier natürlich in erster Linie in Betracht, aber die genannten Membranen lassen sich in fast unverminderter Ausdehnung auf sämtlichen Schnitten, die die Hornhaut treffen, verfolgen, sodass die oft 8 ja 10 und 12 fachen Lagen in der Descemetis allein kaum ihre Erklärung finden können und die Annahme sehr nahe liegt, dass die nicht voneinander zu unterscheidenden beiden Membranen, Descementis und Linsenkapsel, hier neben- und übereinander liegen. Es wäre demnach die Linse gegen die Hornhaut gedrängt und bis auf die Kapselreste vollständig resorbirt worden — eine Erklärung, die sehr viel Wahrscheinlichkeit für sich hat.

Zurückkehrend zu der Deutung jenes oben besprochenen Herdes käme nach Ausschluss der Linse noch der Glaskörper in Betracht. Von vorneherein scheint es jedoch nicht sehr wahrscheinlich, dass der Glaskörper, der doch zu allererst von der Geschwulst durch die Inanspruchnahme des Raumes in Mitleidenschaft

gezogen wird, sich gegenüber anderen Bestandteilen des Auges, die ganz verschwunden sind, sich so lange erhalten haben soll. Immerhin in so fester Abkapselung wie hier wäre es nicht undenkbar. Für Glaskörper spricht die Beschaffenheit, das netzartige Bindegewebe, hier mit Eosin gefärbt. „Je nach der Härtungsflüssigkeit", schreibt Wintersteiner, „hat der geronnene Glaskörper bald ein mehr homogenes, bald faseriges, netzartiges oder ein fein granuliertes Aussehen. Er färbt sich bald mit Eosin bald mit Haematoxylin kräftiger." Der Sitz spricht ebenfalls dafür, dass es sich um einen Glaskörperrest handelt und endlich lassen sich auch Blutungen am Rande des Glaskörpers erklären, dagegen fehlt eine ausreichende Erklärung für die umgebende Membran. Immerhin glaube ich, wenn man diese Punkte in Erwägung zieht, und vor allem den fibrillären Bau der besagten Stelle betrachtet, annehmen zu dürfen, dass wir wirklich einen abgekapselten Rest des Glaskörpers vor uns haben.

Interessant ist ein dem meinigen anscheinend ganz ähnlicher Befund, den auch Wintersteiner anführt.

„Santos Fernandez beobachtete im Zentrum des Bulbus, umgeben von der Aderhaut, einen sehr harten Körper von unregelmässig kubischer Gestalt, welcher den Ort des Glaskörpers einnahm und einem knöchernen Gebilde glich. Eine mikroskopische Untersuchung dieses Körpers liegt nicht vor, doch ist höchst unwahrscheinlich, dass er aus Knochengewebe bestand, sondern dürfte ein ausnehmend grosser Verkalkungsherd in der Retinalgeschwulst gewesen sein, welcher nur den Ort des Glaskörpers einnahm, mit demselben sonst aber nichts zu tun hatte."

Nach dieser Notiz passt die Beschreibung auf die harte Masse meines Falles sehr gut, und es kann sich

ja wirklich in beiden Fällen um ein ähnliches Gebilde handeln, wobei meine Deutung mit der von Santos Fernandez übereinstimmt.

Oben ist gesagt, dass das Knochenwachstum vom einen Teile ausgehend sich auf den anderen übertragen hat, sodass dann durch die Sprengung der umschliessenden Membran dem Knochenwachstum innerhalb der Schale ein Feld der Ausbreitung eröffnet worden wäre.

Von den Bulbus-schnitten wäre am Schluss noch zu sagen, dass der Sehnerv, soweit er auf denselben zu verfolgen ist, sich verhältnismässig gesund erhalten hat. Wohl sind seine Nervenbündel degenerirt, aber von Geschwulstmasse finden sich nur einzelne versprengte Zellenhäufchen.

Die Lederhaut ist grösstenteils völlig intakt und nur am Hornhautrand scheint sie wenig nach aussen ausgebuchtet — im Leben sind aber solche Ausbuchtungen nicht beobachtet worden, sodass diese sicher erst bei der Präparation und Härtung des Bulbus entstanden sind.

Die Hornhaut ist, wie oben schon erwähnt, nirgends durchbrochen. An einzelnen Stellen ist sie von Geschwulstzellen in geringer Anzahl durchsetzt.

Aus den Körpermetastasen wurden von verschiedenen Stellen Stücke zu mikroskopischen Schnitten entnommen. Die Schnitte zeigen kleinzellige Tumormassen von ganz derselben Zellbeschaffenheit wie der Primärtumor im Auge. Auch hier finden sich grosse Blutungen. Das Bild ist auf allen Schnitten ziemlich dasselbe.

Im Sektionsbefund ist gesagt, dass die Körpermetastasen sich alle als subperiostale Tumoren darstellten, die am Schädeldach an sich entsprechenden Stellen innen und aussen dem Knochen direkt aufsassen. Auf dem

Schnitt einer solchen Stelle ist nun auch sehr schön zu sehen, wie auf der einen Seite das Periost fast unverändert erhalten ist, während auf der anderen Seite des flachen Knochens Knochenbälkchen vom aufgelockerten Schädelknochen in die Geschwulst hereinragen. Demnach sind die Metastasen als eigentliche Knochengeschwülste aufzufassen, wofür auch schon das spricht, dass am Schädeldach die kranken Stellen innen und aussen meist korrespondierten und schon makroskopisch der Knochen hier rauh und rötlich verfärbt war.

Die Metastasenbildung am Körper beschränkte sich also auf Schädel- und Skelettknochen, während das Gehirn und die Hirnhäute gänzlich unberührt blieben, eine Verbreitung von maligner Geschwulst, wie sie gerade bei Glioma retinae relativ häufig vorkommt.

Epikrise:

Der so beschriebene Bulbus ist also ein im 15. Lebensmonat als zweites an Glioma retinae erkranktes Auge, das sich $4^1/_4$ Jahre lang, ohne zu perforieren, erhielt, ja im Gegenteil schon im dritten Lebensjahr des Kindes unter Rückgang der Entzündungserscheinungen allmählich kleiner wurde. Nach weiteren $1^1/_2$ Jahren hatte das Auge wieder Schmerzen verursacht, sodess es nach $4^1/_4$ Jahren des Bestehens der Krankheit enucleirt wurde.

Der anatomische Befund hat ergeben, dass die Augenkapsel — von Hornhaut und Lederhaut gebildet — als ganzes ohne eine Continuitätstrennung erhalten war, dagegen von normaler Bulbuscontenta, bis auf die oben erwähnten Reste von Glaskörper, Linsenkapsel und Pigmentepithel, so gut wie nichts mehr aufgefunden wurde. Statt dessen fanden sich Geschwulstmassen, und in diesen wieder als besonders bemerkenswert zahlreiche Knochenstückchen.

Dass die Bulbuscontenta so stark substituirt wurde, ist bei einem Gliom von solcher Ausdehnung und so langem Bestehen nicht weiter verwunderlich; dass auch die Linse verschwunden ist, darf nach Wintersteiner als selten bezeichnet werden. Ferner und vor allem ist selten, dass sich in einem zweifellos an Gliom erkrankten Auge echter Knochen findet. In der Literatur sind mir nur die 2 von Wintersteiner in seinem umfassenden Buche aufgeführten Fälle von Cros und Santos Fernandez bekannt. Der Fall von Cros ist nicht mikroskopisch bearbeitet worden und von dem Fall von Santos Fernandez habe ich schon oben angeführt, in wieweit ihn Wintersteiner anzweifelt. Überhaupt scheint Wintersteinur nach seiner Erfahrung das Vorkommen von Knochen in Gliomen zu bezweifeln.

Er sagt darüber:

„Manchmal wird auch von Knochenbildung im Glaskörpertumor des Neuroepithelioma retinae berichtet.

Wenn Lusche (vgl. Hirschberg 1. c. p. 108.) von „Knochenmaterie" spricht, so ist damit offenbar nichts anderes als Ablagerung von Kalksalzen, Knochensalzen, im Geschwulstgewebe gemeint. Der gleichen Deutung scheint auch der Tumor von Cros (Sarcome ossifiant de la rétine), welcher in seiner Mitte einen „Knochenkern" enthielt, zugänglich zu sein."

Da ein so guter Beobachter wie Wintersteiner, bei einer solchen Menge von znsammengestelltem Material die Knochenbildung stark anzweifelt, ist es noch besonders bemerkenswert, dass es sich in unserem Falle zweifellos um typischen Knochen handelt, nur ist es die Frage, ob seine Bildung als Folge der spezifischen Tumorentwicklung aufzufassen ist, oder ob er gewissermassen secundär in dem atrophisch gewordenen Auge sich entwickelt hat.

Bei chronischen Entzündungen in der Aderhaut mit nachfolgender Schrumpfung des ganzen Bulbus wird bekanntlich typischer Knochen nicht sehr selten gefunden.

Neuerdings schreibt Greff:

„Die Knochenbildungen entstehen in der Chorioidea nach vorhergegangenen langwierigen Entzündungen, sie finden sich besonders häufig in phthisischen Bulbis."

Da nun wirklich auch vorliegender Bulbus phthisisch war, sodass ja klinisch wegen der Kleinheit und Härte des Auges zuerst die Diagnose nicht auf Gliom sondern auf Schrumpfung nach Chorioiditis gestellt worden war, und da ferner die Aderhautknoten auf den Schnitten eine so grosse Ausdehnung zeigen, wird man wohl annehmen dürfen, dass gleichzeitig mit dem Gliom der Netzhaut die Erkrankung der Aderhaut eine so grosse Rolle spielte, dass es zu fortschreitender Schrumpfung und Knochenbildung kommen konnte.

Somit ist nicht von einer Knochenbildung auf der Basis des Glioms die Rede, sondern sie ist vielmehr Folge von einer so lang andauernden ($3^1/_4$ Jahr) Schrumpfung, die nicht wieder, wie es sonst der Fall ist, von erneutem Wachstum unterbrochen wurde.

Wintersteiner sagt nämlich, dass wohl Rückbildung und Schrumpfung der an Gliom erkrankten Augen beobachtet wurden, jedoch schreibt er weiter: „Regelmässig kommt es aber in dem einen oder anderen Falle nach einigen Wochen oder Monaten zu erneutem Wachstume der Geschwulst."

Bei den meisten der 15 von ihm mit Schrumpfung aufgeführten Fällen kam es wirklich wieder zu neuem Wachstum, während die übrigen wegen zu kurzer Beobachtung oder frühzeitiger Enucleation für ihn keinen Gegenbeweis lieferten.

Wintersteiner spricht demnach nicht von einer Atrophia bulbi nach Gliom, sondern nur von temporärer Rückbildung, während es sich aber in unserem Falle doch um wirkliche Atrophia bulbi mit den weitgehendsten Veränderungen, die bei derselben beobachtet werden, handelt, und zwar im Anschluss an die bestehende Netzhautgeschwulst oder wohl vielmehr die damit verbundenen Entzündungen. Besonders bemerkenswert ist, dass in unserem Fall das Auge über 3 Jahre in geschrumpftem Zustand fortbestand, ohne dass es zu einem Wiederaufleben des Geschwulstwachstums kam, während Wintersteiner als längste beobachtete Dauer der bestehenden Schrumpfung nur 20 Monate anführt.

Über nachgewiesene Phthisis bulbi nach Sarkom der Aderhaut haben Leber und Krahnstoever eine grössere Anzahl von Fällen zusammengestellt, und in derselben Weise wäre es in vorliegendem Fall eine Schrumpfung nach Gliom der Netzhaut, die wegen der Seltenheit wohl eine Veröffentlichung rechtfertigte.

In Bezug auf die Dauer der ganzen Erkrankung ist noch zu erwähnen, dass vom Beginn des Leidens an diesem Auge bis zum Tode des Kindes ein Zeitraum von ca. 50 Monaten verstrich, wogegen ich bei Wintersteiner nur eine Dauer von höchstens 33 Monaten gefunden habe.

Das hier behandelte Auge ist als zweites 9 Monate nach der Enuclation des ersten Auges erblindet und somit darf der Beginn des Glioms wohl mindestens noch 2 Monate, (siehe Wintersteiner) früher angesetzt werden. In der Literatur wird diese Zwischenzeit sehr schwankend angegeben, von gleichzeitigem Befallensein beider Augen bis zu einem Abstand von Jahren. Somit ist hier kein Rückschluss zu ziehen, ob es sich um eine unabhängige Erkrankung des zweiten Auges oder um eine Metastase handelt.

Literatur:

Dr. H. Wintersteiner, 1897. Das Neuroepithelioma Retinae.

Professor Dr. Greeff, 1903. Pathologische Anatomie des Auges in Lehrbuch der speziellen Pathologischen Anatomie von Dr. Joh. Orth.

Leber und Krahnstoever. Über die bei Aderhautsarkomen vorkommende Phthisis des Augapfels. In v. Graefe's Archiv für Augenheilkunde. Bd. XLV.

Zum Schlusse erfülle ich noch die angenehme Pflicht, Herrn

Professor Dr. Hess

für die freundliche Unterstützung bei Ausführung vorliegender Arbeit sowie für die gütige Übernahme des Referates meinen wärmsten Dank auszusprechen.

Lebenslauf.

Ich Max von Hoffmann, badischer Staatsangehörigkeit, bin geboren am 5. September 1880 zu Baden-Baden als Sohn des Augenarztes Hofrat Dr. Hugo von Hoffmann in Baden-Baden. Nach Besuch der Volksschule und des Gymnasiums erwarb ich mir am 30. Juni 1899 das Reifezeugnis in Baden-Baden und bezog im Oktober 1899 die Universität zu München, wo ich 2 Semester verblieb. Im Oktober 1900 bezog ich die Universität Freiburg i. Br. ebenfalls für 2 Semester. Vom 1. Oktober 1900 bis 1. April 1901 diente ich als Einjährig-Freiwilliger im Kurmärkischen Dragoner-Regiment Nr. 14 zu Colmar. Darauf war ich sämtliche übrigen Semester auf der Universität zu Würzburg. Der ärztlichen Staatsprüfung unterzog ich mich in Würzburg und wurde am 31. August 1905 als Arzt approbiert. Seit 1. Oktober 1905 bin ich zur Ableistung der zweiten Hälfte meiner aktiven Dienstzeit als Einjährig-Freiwilliger Arzt im Dragoner-Regiment König (2. W.) Nr. 26 in Stuttgart eingestellt. Vorstehende Dissertation habe ich unter Leitung des Herrn Professor Dr. C. Hess verfasst.